

UNIVERSITE DE PARIS - FACULTE DE MEDECINE

--:-

Année 1957

N°
636

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

- diplôme d'Etat -

par

Lucien, Henri ARONDELLE

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 31 juillet 1930 à NEUFCHATEL-sur-AISNE

--:-

Présentée et soutenue publiquement le 21 juin 1957

--:-

CONTRIBUTION A L'ETUDE

D E S S A R C O M E S P R I M I T I F S

D E L A R A T E

--:-

A propos d'une observation personnelle

Président de Thèse : Monsieur LEMAIRE
(Professeur).

UNIVERSITE DE PARIS - FACULTE DE MEDECINE

--:-

Année 1957

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

- diplôme d'Etat -

par

Lucien, Henri ARONDELLE

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 31 juillet 1930 à NEUFCHATEL-sur-AISNE

--:-

Présentée et soutenue publiquement le 21 juin 1957

--:-

CONTRIBUTION A L'ETUDE

D E S S A R C O M E S P R I M I T I F S

D E L A R A T E

--:-

A propos d'une observation personnelle

Président de Thèse : Monsieur LEMAIRE
(Professeur).

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

- diplôme d'État -

par

Lucien, Henri ARONDELLI

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 31 Juillet 1930 à NEUCHÂTEL-sur-AIGLE

Digitized by the Internet Archive
in 2026

CONTRIBUTION À L'ÉTUDE

DES SARCOMES PRIMITIFS

DE LA RATE

-:-

A propos d'une observation personnelle

Président de Thèse : Monsieur LEMAITRE
(Professeur),

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BENARD, BROCC, CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHAMPY, CHEVASSU, DEBRE, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MULON, OLIVIER E., OMBREDANNE, RICHEL, SANNIE, TANON, VELTER.

DOYEN : Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESEUR Jean VERNE

I - PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER
Anatomie Pathologique	DELARUE
Bactériologie	FASQUELLE
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	CHAILLEY-BERT
Biologie Médicale	FAUVERT
Cancérologie Médicale et sociale	BERNARD (J.)
Carcinologie	OBERLING
Chimie Médicale	JAYLE
	MENEGAUX
	SICARD
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu	MOULONGUET
(Broussais	QUENU
(Salpêtrière	
(Cochin	
Clinique chirurgicale cardio-vasculaire	GAUDARD d'ALLAINES
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique ..	MERIE d'AUBIGNE
Clinique de cardiologie	MOUQUIN
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie	FEVRE
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD
Clinique de la Tuberculose	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS
Clinique de puériculture	LELONG
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS
Clinique des Maladies du sang	CHEVALLIER
Clinique des Maladies du système nerveux	ALAJOUANINE
Clinique des maladies des enfants	CATHALA
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET
Clinique des Maladies mentales et de l'encéphale ...	DELAY
Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO

	(Hôtel-Dieu	BARIETY
Cliniques médicales	(Bichat	J. BESANCON
	(Cochin	MOREAU
	(Broussais	de GENNES
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique		DEBRAY
Clinique médicale propédeutique		PASTEUR-VALERY-RADOT
	(Tarnier	LANTUEJOUL
Cliniques obstétricales	(Port-Royal	LACOMME
	(Baudelocque	VARANGOT
Clinique ophtalmologique		RENARD
Clinique oto-rhino-laryngologique		AUBIN
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)		HAMBURGER
Clinique psychiatrique infantile		HEUYER
Clinique rhumatologique		COSTE
Clinique stomatologique		DECHAUME
Clinique thérapeutique chirurgicale		SENEQUE
Clinique thérapeutique médicale		LEMAIRE
Clinique urologique		FEY
Embryologie		GIROUD
Génétique		LAMY
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie		SOULTE
Histologie		VERNE
Hygiène et clinique de la première enfance		TURPIN
Hygiène et médecine préventive		JOANNON
Médecine du travail		DESOILLE
Médecine Légale		PIEDELIEVRE
Parasitologie et histoire naturelle médicale		GALLIARD
Pathologie chirurgicale		N....
Pathologie exotique		LAVIER
Pathologie expérimentale et comparée		LENEGRE
Pathologie humorale et Immunologie expérimentale ...		MERKLEN
Pathologie médicale		DECOURT
Pathologie et thérapeutique générales		GARCIN
Pédiatrie sociale		MARIE J.
Pharmacologie et matière médicale		HAZARD
Physiologie		BINET
Physico-chimie médicale		
(Chaire à titre personnel)		DOGNON
Physique médicale		STROHL
Radiologie médicale		DESGREZ
Technique chirurgicale		PATEL
Thérapeutique		BROUET

MM.

	(		CAUCHOIX
	(		DUBOST
	(		FAUREL
	(		FLABEAU
	(		GERMAIN
Pathologie chirurgicale	(		GOSSET
	(		LAURENCE
	(		MORTAT JACOB
	(		MATHEY
	(		OLIVIER (Cl.)
	(		POILLEUX
	(		THOMERET
Pathologie expérimentale	(		VERNE (J.-M.)
	(		LOEPER J.
	(		MAURICE
	(		BOUVIER
	(		BOUDIN
	(		BRICAIRE
	(		BRISSAUD
	(		CASTAIGNE
	(		CONTE
	(		DEROT
Pathologie médicale	(		DOMART
	(		LAMOTTE
	(		LAROCHE
	(		MACREZ
	(		MILLIEZ
	(		PEQUIGNOT
	(		PERRAULT
	(		RAMBERT
	(		ROYER
	(		THIEFFRY
	(		THIAF
	(		WOLFRAMM
Pédiatrie	(		JOSEPH
	(		POLONOVSKI (Cl.)
	(		MOZZICONACCI
Pharmacologie	(		LEVY (Mlle)
	(		pr s. ch.
	(		CHEYMOL pr s. ch.
	(		BARGETON
Physiologie	(		DEJOURS
	(		PARROT
Physique médicale	(		DJOURNO Pr s. ch.
	(		GOUGEROT
Pneumo-phtisiologie	(		KREIS
Psychiatrie	(		BARUK
	(		PICHOT
Psychiatrie infantile	(		MICHAUX
Rhumatologie	(		DELBARRE
Stomatologie	(		CERNEA
	(		CHAPUT (Mme)
Thérapeutique	(		CHASSAGNE
Urologie	(		KUSS

III - PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES

RAPPELES A L'EXERCICE

(pour le service des examens)

GATELLIER (Clinique chirurgicale), LE LORIER V. (Obstétrique)
VAUDESCAL (Obstétrique).

IV - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.

Clinique chirurgicale	(		AMELINE
	(		HUGUIER
	(		LEGER
	(		PADOVANI
	(		ROUX
	(		RUDLER
Clinique médicale	(		DREYFUS
	(		HAGUENAU
	(		KOURILSKY
Clinique obstétricale	(		MARCHAL
	(		ECALLE
Clinique ophtalmologique			MAYER
Clinique urologique			OFFRET
			COUVELAIRE

-:-

Secrétaire général de la Faculté	M.	MOREL
Secrétaire	Mlle	CHARENTREUIL

-:-

Bibliothécaire en Chef	Dr.	HAHN
Conservateur	Mlle	GOICHON
	(Mlles	DUMAITRE
Bibliothécaires	(	LE NOIR
	(	METIN
	(	QUIEVREUX

-:-

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

-:-

A la mémoire de mon Père,

A ma Mère,

Avec mon affection et toute ma
reconnaissance

A mes Beaux-Parents

Avec mes affectueux sentiments

A ma Femme et à mon Fils

C'est avec toute ma tendresse que je
leur offre cette vie médicale

A ma Famille

A tous mes amis

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur LEMAIRE,

Professeur de Thérapeutique médicale
à la Faculté de Médecine de Paris,
Officier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait l'honneur d'accepter
la Présidence de cette thèse,

En hommage
de respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Docteur SALLET

Qui a bien voulu nous confier le sujet
et la réalisation de ce travail,

Nous l'en remercions très vivement.

A nos Maîtres d'Externat,

A nos Maîtres de la Faculté de Médecine
de Paris,

Hommage respectueux.

A notre Jury de Thèse,

A nos Camarades d'Externat.

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES SARCOMES PRIMITIFS
DE LA RATE

-:-

INTRODUCTION

- : -

Les lymphosarcomes primitifs de la rate, sont des affections rares. Aussi, notre Maître le Docteur SALLET nous a incité à consacrer notre thèse à l'étude d'un cas observé dans son service à l'Hôpital Saint-Louis.

L'histoire clinique a soulevé des difficultés diagnostiques en raison de l'association de cette tumeur splénique à une hépatite éthylique.

L'apparition de douleurs atroces, joint à une fièvre persistante depuis un mois et d'une polynucléose avec leucocytose, incitèrent à l'intervention chirurgicale qui permit l'extirpation d'une rate de plus de trois kilogs et de vingt-six centimètres de long dans son grand axe. Après avoir relaté en détail cette observation, nous passerons en revue les données classiquement admises sur les lymphosarcomes de la rate en les confrontant avec les faits saillants de notre cas.

- : -

OBSERVATION

--:-

L'observation originale concerne un malade de notre Maître, le Docteur SALLET, que nous avons étudié avec les Docteurs TIXIER et EDELMAN. Il s'agissait d'un lymphosarcome primitif de la rate à évolution aiguë fébrile avec fissuration spontanée.

L'histoire est la suivante :

Il s'agissait d'un homme de 50 ans, Monsieur E... René qui entre dans le service de l'hôpital Saint-Louis le 16 janvier 1956 avec le diagnostic de cirrhose du foie. On était en présence d'un éthylique avéré dont l'abdomen était augmenté de volume et chez qui la palpation décelait un gros foie débordant de quatre travers de doigt le rebord costal. Mais on était frappé tout de suite par le volume considérable de la rate, atteignant la ligne médiane et la fosse iliaque gauche. La surface de cette rate était lisse et ferme. Ce fait avait retenu l'attention mais on pouvait penser qu'il s'agissait d'une cirrhose hypertrophique avec hypersplénomégalie. Ce diagnostic clinique trouvait une apparence de confirmation dans les tests hépatiques très perturbés. Néanmoins un doute très fort subsistait dans l'esprit sur la nature exacte de cette véritable tumeur splénique. L'inter-

rogatoire, apportant une donnée supplémentaire qui attirait l'attention = les premiers troubles remontaient au début du mois de décembre 1955, c'est-à-dire à moins de six semaines de l'entrée à l'hôpital. Ils réalisaient un syndrome général mal caractérisé. A l'asthénie, l'anorexie et l'amaigrissement s'associait une fièvre inexpliquée montant progressivement à 39° et s'y maintenant jusqu'à l'hospitalisation.

Une première numération globulaire montre un nombre de globules rouges normal : 4 500 000 et 8 000 globules blancs.

Deux jours après son entrée, le 18 janvier survient une douleur brusque, très vive, dans l'hypochondre gauche, irradiant dans le creux sus claviculaire, la mâchoire, l'épaule gauche et entraînant un état de choc.

L'électrocardiogramme permet d'éliminer un infarctus du myocarde. D'ailleurs l'apparition d'une défense musculaire de la paroi abdominale et d'un point douloureux net et précis à la pression dans la partie latérale de l'hypochondre gauche affirment la nature abdominale et sans doute splénique de cet accident. Parallèlement, un subictère apparaît, le taux des globules rouges tombe en trois jours de 4 500 000 à 2 500 000, l'hématocrite de 40 à 25. La fièvre reste à 39°. Les globules blancs passent de 8 000 à 17 000 ; le cholestérol sanguin de 1 gramme 20 à 5 grammes 20.

On pense à un accident aigu survenu sur une splénomégalie préexistante : infarctus de la rate, abcès de la rate ou fissuration spontanée. Mais la nature exacte de cette splénomégalie ne peut être précisée. Un myélogramme normal permet d'éliminer une hémopathie. Une ponction biopsie de cette rate qui seule apporterait le diagnostic semble présenter trop de danger. On décide d'intervenir chirurgicalement sans chercher à en savoir plus.

En voici le compte-rendu opératoire :

Opération le 27 janvier 1956 sous anesthésie générale avec intubation trachéale en prévision de l'ouverture thoracique. Incision abdominale oblique costoombilicale gauche. On se rend compte que la seule voie abdominale serait insuffisante pour aborder avec sécurité le pédicule de cette rate énorme et fixée. L'incision est prolongée sur le thorax par résection de la moitié antérieure de la huitième côte.

Cette thoracophrénie laparotomie permet de basculer la rate vers le haut et de lier avec sécurité le pédicule. On peut alors accoucher la rate qui tient très fermement en arrière dans la zone où avait été noté le point douloureux. Cette adhérence est constituée par des caillots organisés accolant directement le parenchyme splénique au diaphragme. La capsule a complètement disparu à ce niveau.

Ablation d'une rate surnuméraire grosse comme une

noix située dans le méso gastrosplénique. Le foie est gros, ferme et parsemé de très nombreux nodules saillants et rosés. Un de ces nodules est prélevé.

La pression portale prise dans une veine gastro épiploïque est de 16 cm d'eau.

Fermeture du thorax sans drainage et de l'abdomen sur un drain laissé dans la loge splénique.

L'examen anatomique de la pièce devait révéler la nature de cette grosse rate. Celle-ci pesait trois kilogs une fois vidée de son sang et mesurait vingt-six centimètres dans son grand axe.

A la coupe : tissu friable, framboisé, relativement uniforme avec cependant quelques taches blanches de la taille d'une pièce de un franc situées surtout en périphérie et correspondant à des infarctus blancs.

Histologiquement (Docteur Jean CHOME) Il s'agit d'une tumeur lymphomateuse de nature maligne correspondant à un lymphosarcome splénique homogène atteignant tout le parenchyme. Les taches blanchâtres sont des infarctus blancs disséminés avec nécrose ischémique totale faisant disparaître toute structure.

Il n'existe pas de cellules claires qui permettent de penser à une maladie de Gaucher, aucun élément nodulaire en faveur d'une tumeur métastatique. L'aspect cellu-

laire homogène et l'absence de cellule de Sternberg écartent le diagnostic de Hodgkin.

La rate surnuméraire est constituée par du parenchyme splénique normal. Le nodule hépatique est une métastase de lymphosarcome de même type que la tumeur, splénique. Les suites opératoires sont exemptes de toutes complications, mais le malade reste fébrile comme avant la splénectomie et subictérique. Son foie augmente rapidement et la radiothérapie entreprise sans grande illusion, trois semaines après l'opération, n'empêche pas la cachexie rapide et la mort (4 mars 1956).

Telle est, résumée dans ses faits principaux, cette observation de lymphosarcome de la rate, dont l'intérêt réside dans sa rareté d'une part, et d'autre part dans les difficultés diagnostiques qu'il a soulevées en se développant chez un sujet atteint par ailleurs d'une hépatite chronique éthylique.

Il nous a paru intéressant à ce propos de reprendre les données acquises sur cette variété de tumeur et de les confronter avec nos propres constatations.

-:-

-:-

HISTORIQUE

-:-

Pendant très longtemps les sarcomes primitifs de la rate sont passés inaperçus . En 1887, VIRCHOW écrivait à propos des sarcomes primitifs "Leur existence ne paraît sinon douteuse, du moins excessivement rare".

Cependant, c'est WEISCHSELBAUM qui en 1881 publie les premiers cas de sarcome primitif de la rate. Il relate deux observations de sarcomes diagnostiques à l'autopsie et donne une première classification des tumeurs de la rate.

En 1904, JEPSON et ALBERT dans "Annals of Surgery" relatent un cas de sarcome chez une jeune fille de 16 ans, traité par splénectomie.

En 1912, FOIX et ROMELE portèrent le diagnostic de réticulosarcome nodulaire grâce à la ponction de la rate et en donnèrent une première description détaillée.

En 1920 DUCHEMIN évaluait à 24 le nombre de ces tumeurs de la rate d'apparence primitive publié. Toutes étant des découvertes d'autopsies.

En 1927, AUBERTIN vulgarisa la notion de splénome et y distingua le splénome massif, les splénomes nodulaires et folliculaires.

La même année, LUBARSCH décrit les sarcomes à lymphocytes, à grosses cellules rondes à cellules polymorphes ainsi que les sarcomes endothéliaux et fusocellulaires.

OBERLING en 1928 décrit le réticulo-sarcome de la rate et rapproche les tumeurs des différents organes hématopoïétiques.

En 1945 nous trouvons les travaux de BOSTICKS sur les néoplasmes primitifs de la rate et

en 1946 BENHAMOU et LAFFARGUE rassemblent en moins de six années à ALGER neuf cas de sarcomes et se demandent si l'affection n'est pas plus fréquente que ne le disent les auteurs classiques. Ils insistent plus spécialement sur les formes nécrosantes.

En 1948 le Professeur AMELINE, dans une thèse inspirée à un de ses élèves rapporte un cas de lympho sarcome chez une femme de soixante quatre ans. L'intervention montre une énorme rate occupant l'hypocondre et le flanc gauche avec métastases hépatiques et ganglionnaires.

La mort survint par cachexie en quelques mois.

of, there are two of each, and
a total of 4.

There are also two of each, and a total of 4.

There are also two of each, and a total of 4.

There are also two of each, and a total of 4.

There are also two of each, and a total of 4.

There are also two of each, and a total of 4.

There are also two of each, and a total of 4.

ETIOLOGIE

-:-

Maladie relativement rare, le sarcome de la rate serait cependant pour P. CAZAL observé plus fréquemment que les tumeurs bénignes. Deux cent cinquante cas de sarcomes ont déjà été publiés (P. CAZAL, Encyclopédie médico-chirurgicale 1953).

Si la cause du sarcome reste toujours inconnue, certains auteurs pensent qu'un certain nombre de maladies pourraient être des causes favorisantes. Déjà en 1899 dans la thèse de ROIG la théorie infectieuse fut défendue et les germes les plus divers furent rendus responsables de l'affection. Cette théorie n'est plus en général admise, cependant certains auteurs admettent qu'un terrain infectieux pourrait préparer l'apparition d'un lymphosarcome.

La tuberculose, la syphilis, le paludisme seraient des causes favorisantes. Ainsi dans treize pour cent de cas on retrouverait des antécédents de paludisme et dans quatre pour cent des cas des antécédents de syphilis.

Les traumatismes sont aussi incriminés ; en 1910 dans "Journal of America Medical Association" on trouve l'observation d'un sarcome qui s'était développé d'une

façon très rapide chez un homme dans les premières semaines suivant un traumatisme violent de l'hypocondre gauche.

Ce même antécédent traumatique est noté dans l'observation publiée en 1948 par le Professeur AMELINE.

Par contre ni le sexe, ni l'âge ne semblent jouer un rôle. Le sarcome peut se voir à tous les âges. P. CAZAL dans l'encyclopédie médico-chirurgicale 1953 cite un cas observé chez un enfant de deux ans et un autre cas observé chez un sujet de quatre-vingt-cinq ans, cependant il remarque que le maximum de fréquence semble se situer entre vingt-cinq et cinquante-cinq ans. Dans l'observation que nous avons rapportée il s'agissait d'un homme de cinquante ans, mais aucune des causes énumérées n'avaient été notées. Seul l'alcoolisme pourrait marquer son empreinte très nettement sur le foie et on pourrait se demander si le sarcome ne s'est pas développé sur la splénomégalie d'une cirrhose hépatique débutante.

façon très rapide chez un homme dans les premières semaines suivant un traumatisme violent de l'hypocondre gauche.

Ce même antécédent traumatique est noté dans l'observation publiée en 1948 par le Professeur AMELINE.

Par contre ni le sexe, ni l'âge ne semblent jouer un rôle. Le sarcome peut se voir à tous les âges. P. CAZAL dans l'encyclopédie médico-chirurgicale 1953 cite un cas observé chez un enfant de deux ans et un autre cas observé chez un sujet de quatre-vingt-cinq ans, cependant il remarque que le maximum de fréquence semble se situer entre vingt-cinq et cinquante-cinq ans. Dans l'observation que nous avons rapportée il s'agissait d'un homme de cinquante ans, mais aucune des causes énumérées n'avaient été notées. Seul l'alcoolisme pourrait marquer son empreinte très nettement sur le foie et on pourrait se demander si le sarcome ne s'est pas développé sur la splénomégalie d'une cirrhose hépatique débutante.

CLINIQUE

- : -

Pendant longtemps le seul signe réside dans une splénomégalie solitaire qui peut être tolérée pendant plusieurs mois, voire plusieurs années. BENHAMOU et LAFFARGUE qui ont insisté sur ce point, ont noté cette particularité dans trois observations.

L'une "après neuf mois d'évolution la grosse rate était encore solitaire. Il en fut de même après deux ans dans un autre cas, pendant neuf ans dans le troisième cas". Cependant cette splénomégalie s'accompagne presque toujours d'une température élevée d'allure irrégulière.

A ces deux signes fondamentaux s'ajoutent l'amai-
grissement progressif et souvent des douleurs de l'hypo-
chondre. Enfin l'augmentation progressive du volume de la
rate vient compléter le tableau clinique dont l'ensemble
doit toujours évoquer la possibilité d'un lymphosarcome
splénique. La splénomégalie - elle est constante le plus
souvent débordant largement le rebord costal, parfois même
énorme. Dans notre observation la rate pesait, vidée de
son sang trois kilogrammes et mesurait vingt-six centimètres.
Dans les neuf observations de sarcome de la rate que publie
BENHAMOU en juillet 1946 les rates pesaient entre trois et

cinq kilos huit cent cinquante.

A la palpation de consistance variable, mais le plus souvent dure, déformée, bosselée on ne peut plus y percevoir les incisures caractéristiques. Douleur spontanée et douloureuse à la palpation, elle conserve le plus souvent sa mobilité. Les cas de tumeurs malignes ayant envahi la capsule, le péritoine, le diaphragme sont exceptionnels. Nous avons vu cependant dans l'observation que nous rapportons que la rate tenait fermement en arrière par des adhérences constituées par des caillots sanguins organisés et qui accollaient directement le parenchyme splénique au diaphragme.

Son évolution est progressive et continue. C'est une rate "agressive", elle augmente de volume plus ou moins vite, sans régression véritable.

Les douleurs sont très variables, allant de la simple gêne respiratoire aux douleurs très violentes, et paroxystiques, clouant le malade au lit. Leurs irradiations peuvent être multiples : abdomen, thorax, épaule, creux sus-claviculaire. C'est par l'intensité de ces douleurs que notre observation était particulièrement remarquable. L'intensité de la douleur fut telle qu'elle évoqua le diagnostic d'infarctus du myocarde et c'est l'examen minutieux de la grosse rate qui permit de découvrir l'existence d'une zone de douleur exquise à la pression du doigt et qui rat-

tache la douleur à la **grosse rate**. Mais cette localisation limitée évoquait plus le diagnostic d'infarctus de la rate que celui de sarcome. La persistance de la douleur, son augmentation d'intensité, sa diffusion joint à la fièvre et à l'augmentation de la polynucléase orientèrent par la suite vers l'hypothèse d'un abcès de la rate.

L'amaigrissement est presque toujours de règle précoce ; il ira s'accroissant pour aboutir à la fin de l'évolution, à un état cachectique. Il s'accompagnera d'une asthénie intense et précoce. BENHAMOU (Traité de Médecine Masson 1949) insiste sur cette asthénie qui serait pour lui un signe de tumeur maligne.

Chez notre malade, l'amaigrissement était un des symptômes de début mais n'ayant précédé que de peu la phase terminale.

La fièvre enfin, est très variable, plus ou moins élevée, irrégulière, capricieuse, mais rebelle et persistante.

C'était, là aussi, un des symptômes de début de notre observation, elle monta progressivement jusqu'à 39° en un mois ou elle demeura en plateau.

L'évolution du sarcome de la rate est quelquefois remarquablement lente comme en témoigne cette observation de BENHAMOU ou après neuf ans d'évolution la grosse rate était encore le seul symptôme.

Progressivement les signes décrits précédemment vont s'accentuer. Une anémie intense avec hyperleucocytose à polynucléaires va s'installer, enfin le sarcome va se compliquer et ce peut-être à l'occasion d'une de ces complications que le sarcome de la rate sera reconnu.

- Rupture de la rate

- Hématémèses

- Complications régionales : constipation ou même occlusion vraie, comme dans l'observation rapportée en 1945 dans la Revue médico-chirurgicale des maladies du foie, pancréas et rate, par E. HOUCHE et V. RENARD : le malade âgé de 73 ans était entré dans le service du Professeur SWYNGHEDAUW avec le diagnostic d'occlusion intestinale aiguë. L'examen clinique révélait l'existence d'une grosse rate. A l'intervention cette rate de deux kilos sept cents adhérait à la coupole diaphragmatique et à l'angle colique comprimant le colon gauche.

- Métastases enfin. En règle il s'agira avant tout de métastases ganglionnaires au niveau de la chaîne splénique et de métastases hépatiques.

D'après LAZARUS et MARK les métastases frappent :

- le foie dans 64 % des cas,

- le poumon et la plèvre dans 30 % des cas ;

cause possible d'épanchements pleuraux,

- les ganglions, le pancréas, le squelette dans 23 % des cas.

DIAGNOSTIC

- : -

Le diagnostic se pose d'une façon différente suivant qu'il s'agisse d'une grosse rate solitaire ou d'une splénomégalie associée à un gros foie.

Dans le premier cas :

- La fièvre fait discuter, surtout sous certains climats le diagnostic de paludisme ou de Kala-Azar.

- des difficultés supplémentaires peuvent naître de la mobilité de la rate. Il faudra la différencier d'une tumeur du rein, mais cette dernière donne un contact lombaire, un kyste du mésentère, un kyste de l'ovaire pourraient être discutés, mais en principe ils ne se prolongeraient pas sous le rebord costal.

La grosse rate pourra également faire discuter la maladie de Banti dans sa première phase ; mais elle est en général plus modérée et s'accompagne d'anémie et de leucopénie avec tendance à la mononucléose.

La tuberculose splénique, le plus souvent associée à d'autres manifestations tuberculeuses et où la numération montrera tantôt une tendance à la polyglobulie, tantôt une tendance à l'anémie avec une formule leucocytaire

sensiblement normale.

Il n'est pas jusqu'au diagnostic de maladie de Hodgkin qui ne puisse être évoqué quoiqu'à vrai dire la splénomégalie y soit rarement isolée. Les adénopathies périphériques ou médiastinales, la polynucléose avec éosinophilie et lymphopénie sont autant d'arguments en sa faveur.

Le diagnostic peut être rendu plus délicat quand la grosse rate s'associe à une hépatomégalie, comme dans notre observation, ce qui évoque d'emblée la cirrhose hypersplénomégalique ou encore, bien que plus rarement, les splénopathies cirrhogènes. C'est l'intérêt de notre observation d'avoir soulevé cette difficulté diagnostique que nous n'avons pas vu mentionner au cours de nos investigations bibliographiques.

Les éléments qui avaient attiré notre attention étaient l'intensité de la douleur splénique, l'importance de l'hypertrophie splénique vraiment hors de proportion avec ce que l'on observe dans les cirrhoses.

DIAGNOSTIC POSITIF

- : -

Sur quels éléments peut-on s'appuyer pour poser le diagnostic de lymphosarcome de la rate ?

Les radiographies faites sans préparation ou après opacification de l'estomac par la baryte apprécient en oblique antérieur droit l'épaisseur de la rate et surtout son évolution.

L'épreuve de splénocontraction serait d'emblée négative ou le deviendrait rapidement. BENHAMOU et LAFFARGUE insistent beaucoup sur la valeur de cette épreuve qu'ils mettent en comparaison avec les données de la formule sanguine. Ils ont constaté dans leurs cas une hyperleucocytose qui alla jusqu'à seize mille globules blancs avec un équilibre leucocytaire sensiblement normal. Cette constatation s'opposerait à la leucopénie avec tendance à la mononucléose du Banti, à la leucocytose avec prédominance eosinophilique du Hodgkin et à la polyglobulie que l'on note parfois dans la tuberculose de la rate.

La ponction de la rate donnerait des résultats décisifs dans un grand nombre de cas en mettant en évidence les cellules tumorales.

Cependant, des causes d'erreurs peuvent exister :

- dans le cas de tumeur à forme nodulaire on risque de passer à côté de la tumeur.

- dans le cas de tumeurs abcédées ou neerdiqes le risque d'essaimage est plus grand ;

- une cause d'erreur a été rapportée par RUBENS-DUVAL et PESTEL dans la Semaine des Hôpitaux du 28 avril 1947. La ponction avait permis de trouver sur les frottis, des cellules tumorales; l'intervention montra qu'il s'agissait d'un réticulo sarcome péritonéal développé aux dépens de la séreuse qui entoure la rate.

- Il faut ajouter enfin qu'elle n'est pas toujours dénuée de dangers et dans notre cas, nous avons préféré l'intervention chirurgicale en raison de l'intensité des douleurs qui faisaient craindre une abcédation.

faisant saillie, déformant la rate, lui donnant un aspect bosselé. Dans cette forme les gros nodules peuvent être aussi le siège d'une nécrose centrale.

La forme d'Aubertin très rare et paraît plutôt être un lymphoblastome folliculaire qui constitue une maladie de frontière avec les maladies de système.

Quelques constatations supplémentaires peuvent être faites à l'autopsie ou à l'intervention.

- la capsule est soit épaissie et adhère aux organes voisins ou à la paroi (cas de notre observation) expliquant la non mobilité de cette tumeur splénique.

- les métastases frappant surtout le foie 64 % des cas; le poumon, la plèvre 30 % ; les ganglions, le pancréas, le squelette dans 43 % des cas.

Nous serons brefs sur l'étude histologique.

Il me semble que l'on puisse distinguer :

- le lymphosarcome, sarcome développé à partir de la pulpe blanche splénique. Dans ce groupe Gabriel GELIN distingue :

Le sarcome lymphocytaire ou lymphocyto-sarcome à petites cellules rondes, nucléolées et rappelant de très près le lymphocyte normal.

Le sarcome lymphoblastique ou lymphoblastome sarcome à grandes cellules rondes, nucléolées et rappelant les centres clairs germinatifs du tissu lymphoïde.

P. CAZAL n'admet pas cette différenciation. Le sarcome composé uniquement de lymphocytes étant extrêmement rare ; d'autre part, la cellule tumorale se divisant par mitose, elle ne peut pas être identifiée à un lymphocyte. Pour lui il s'agissait donc dans les deux cas de lymphoblastomes. Certains des lymphoblastes pouvant se différencier en lymphocytes non proliférants.

- Le RETICULOSARCOME, que l'on peut diviser en deux groupes :
le réticulome indifférencié
le réticulome différencié.

Dans le premier cas, le sarcome est constitué de nombreux nodules centrés par des artérioles, les nodules étant séparés par de la pulpe rouge.

Le tissu tumoral étant formé d'une nappe protoplasmique syncytiale sur laquelle se détachent de nombreux nodules. Les limites cellulaires ne sont pas reconnaissables de même que les fibres de réticuline.

Le réticulome différencié peut revêtir la forme nodulaire ou massive, son tissu est composé de cellules isolées, tantôt ayant une structure réticulaire avec fibrilles argentophiles tantôt une structure histiocytaire. Mais on peut aussi y trouver les deux types de cellules.

Le réticulome d'Oberling est un sarcome où les cellules prennent le type leucoblastique ou erythroblastique ; ce type de réticulosarcome est très rare.

Le fibrosarcome, constitué par des fibroblastes - cellules allongées disposées en faisceaux ou en tourbillons. Ce type de sarcome serait peu fréquent. LAZARUS et MARK l'ont rencontré que trois fois sur cent soixante-dix-huit cas étudiés.

L'angiosarcome : tumeur présentant des formations lacunaires contenant du sang, limitées par des cellules de structure endothéliale, mais à caractère malin, grosses cellules rondes avec monstruosité, mitose abondantes,

Enfin, il semble exister des formes intermédiaires. C'est ainsi que F. HOUCHE et V. RENARD ont publié un cas de sarcome de la rate où l'examen microscopique a mis en évidence une prolifération de cellules lymphoblastiques, un syncytium indifférencié rappelant le réticulosarcome, la présence de myélocytes, plasmocytes, d'hématies nucléées (sarcome évolué d'Oberling).

Il s'agirait donc d'aspects voisins de trois types de sarcome réunis en un seul.

Mais, laissons de côté les formes de transition avec les maladies de système : Brill-Sinners-Hodgkin.

TRAITEMENT

- : -

Il devra être centré sur la chirurgie - Splénectomie chaque fois que celle-ci sera possible, c'est-à-dire chaque fois que la lésion sera limitée à la rate et que les examens cliniques et paracliniques auront fait espérer l'absence de métastases hépatiques péritonéales pleuropulmonaires ou osseuses, encore que la chirurgie ne donne souvent que des résultats médiocres, les métastases immédiates ou secondaires étant la règle.

La Radiothérapie pourra être envisagée, soit comme complément de la chirurgie, soit comme traitement de base chaque fois que cette dernière sera refusée.

Le phosphore radioactif n'aurait donné jusqu'à présent que des résultats inconstants.

Les chloroethylamines seraient recommandables dans les formes à localisations multiples. Enfin on a proposé l'hormonothérapie A.C.T.H. ou cortisone.

GRIBOFF (stéroïdes et Cancer, Arch. Int. Med. 1952) aurait eu sur vingt-six cas de lymphosarcomes traités, quatorze rémissions et neuf améliorations.

Cette thérapeutique a été appliquée dans le service du Docteur SALLET à un autre lymphosarcome secondaire de la rate, d'un volume considérable allant jusqu'à la crête iliaque et l'ombilic.

Cent milligrammes de deltacortisone furent donnés chaque jour. Très rapidement le volume diminua au point que la rate devint presque difficile à palper.

Le malade après sa sortie du service mourut subitement au cours d'une infection pulmonaire aiguë dont l'apparition avait incité à supprimer brusquement la delta Cortisone. C'est là un danger bien connu à l'heure actuelle dans des cas de ce genre où la thérapeutique par la delta Cortisone doit atteindre pour être efficace des chiffres considérables et être maintenue pendant des mois.

Les doses doivent être diminuées très progressivement sous couvert d'injection d'A.C.T.H.

CONCLUSIONS

-:-

I - Les lymphosarcomes primitifs de la rate sont rares mais méritent d'être connus. L'existence d'une grosse rate solitaire associée à l'amaigrissement, la fièvre irrégulière et des douleurs spléniques soivent y faire penser. La ponction splénique a pu dans certains cas affirmer le diagnostic.

II - L'observation originale rapportée dans ce travail s'est singularisée par l'importance du syndrome douloureux dont l'intensité et la soudaineté ont évoqué à son début le diagnostic d'infarctus du myocarde puis celui de l'infarctus splénique. Le tableau fut ensuite celui d'un abcès de la rate qui incita à l'intervention chirurgicale.

III - Les difficultés de diagnostic avant l'apparition de cette douleur étaient venues du fait que la splénomégalie avait été constatée chez un sujet éthylique porteur d'un gros foie dur, relevant d'une hépatite comme en témoignaient les tests biologiques. Toutefois l'énorme volume de la rate avait fait envisager l'existence d'une affection splénique autonome.

IV - Le traitement chirurgical est indiqué au

stade de splénomégalie solitaire. Il a été rendu obligatoire dans notre cas par le tableau de suppuration splénique. Dans l'ensemble, les résultats sont jusqu'à présent décevants.

V - Enfin dans tous les cas inopérables où à la phase terminale de la maladie on pourra utiliser l'ACTH, la Cortisone ou la delta cortisone. Ce dernier produit donné à la dose de 100 milligrammes par jour a pu dans un cas inédit de lymphosarcome secondaire de la rate donner un résultat très favorable. La splénomégalie qui était énorme a régressé presque entièrement en l'espace d'un mois environ.

Dans les formes à localisations multiples on a préconisé l'usage des chloroéthylamines mais les données sur ce point sont encore insuffisantes pour apprécier la valeur de cette thérapeutique.

Vu :

Le Président,

Signé : LEMAIRE

Vu :

Le Doyen,

Signé : BINET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris,

Signé : Jean SARRAILH.

BIBLIOGRAPHIE

--

BAEHR et ROSENTHAL

Malignant lympho-follicul. Hyperplasia of
spleen and lymph. nods.

Abstr. Am. Journ. Path. 1927 3550

BASILE

Les néoplasies reticulohistiocytaires de
siège lymphoglandulaire

Annal. Italian di Chirurgica 1949

19.3 p. 257

BENHAMOU LAFFARGUE

Les sarcomes de la rate

Presse Médicale 20 juillet 1946 N° 34 p.485-86

BENHAMOU, VIOLLET et MARCHIONI

Radioscopie et radiographie de la rate

Arch. Elect. Med. Janv. 1930, mai 1931.

BENHAMOU F.

Maladies du sang et des organes hématopoïéti-
ques. Traité de Médecine Masson 1949 t. 12

P. 533.

BERNARD J.

Maladies du sang et des organes hématopoïétiques,
Collection Médico-chirurgicale,
Flammarion édit. 1948 p. 494 - 496.

BRILL ROSENTHAL

Generalized giant hyperplasia of the nodes and
spleen,
J.A.M.A. 1925 84 p. 118 - 171.

CABOT

Lymphosarcome of spleen
J. New England J. Med. août 1929 228 - 231.

CAZAL P.

Les tumeurs de la rate
Encyclopédie médico chirurgicale 1953
13047 A¹⁰ p. 5

COUAPPEL C.

Sur un lymphosarcome de la rate
Thèse Paris 3 juin 1948 N° 727.

DEBRAY J.

Leucoses aiguës et sarcomes des organes
hématopoïétiques, Thèse Paris 1951, N° 1 111.

DUCHEMIN B.

Sur un sarcome primitif de la rate
Paris 1920, Thèse N° 149.

FOIX et ROMAN

Réticulosarcome primitif de la rate

Arch. Med. Exp. et ana. Path. 1912 p. 111

GELIN G

La rate et ses maladies "Les tumeurs primitives de la rate" Masson 1954 p. 198 - 213.

GREY et FONTAINE

Reticulosarcome de la rate

Chirurgie 1944 T. 6 p. 629 - 646.

GUYOT JEANNEY

Importance de l'extirpation précoce du lymphosarcome. Gazette hebdo de la Soc. Med. de Bordeaux 1922 p. 607.

HOUCHET RENARD V. HONOREZ P.

Les sarcomes de la rate

Revue Médico-chirurgicale des maladies du foie pancreas rate, 1945, T. 18 p. 137 - 143.

JEFSON and ALBERT

Un sarcome primitif de la rate

traité par splénectomie

Annals of Surgery 1904.

LASNIER

Lymphosarcome des ganglions médiastinaux et de la rate

Bull. soc. anat. Paris mai 1908, p. 267.

LAZARUS et MARK

Tumeurs malignes primitives de la rate
Am. Journal of Surgery, 1946 71 p. 479.

LEREBoullet

Tumeurs de la rate
Encyclopédie médico-chirurgicale 1950
13047 E. P. 1 - 6.

MARTI J.

Reticulosarcomes gastro-intestinaux
Thèse Paris juin 1950 N° 556

RHODES

Sarcomes of spleen
New-York M.J. 1922 106 P. 122

ROUSSY LEROUX OBERLIN

Précis d'anatomie pathologique 1933 p. 1 233.

SABRAZES

Histogénèse et diagnostic du lymphosarcome
Journ. Med. Française 1928 p. 24

SAROUY

Sarcomatose splénique et ganglionnaire chez un
paludéen.
Bulletin et Mem. Soc. Med. Hop. Paris
Mai 1939 p. 685 - 690.

SMITH et RUSK

Tumeurs spléniques primitives

Arch. of surgery 1923 7 p. 371

STEVENIN BERGERET ALBOT LEREBOURDY

Réticulosarcome de la rate

Presse méd. 1935 9 mars N° 20

SWYNGHADAUW HOUCKE RENARD SALEMBIER

Sarcomes de la rate, Lille Chirurgical 1949

P. E. WEIL et P. CHEVALLIER

Maladies du sang et des organes hématopoïétiques

(Path. Med.)

P.E. WEIL

Lymphome splénique aleucémique reconnu par
ponction de la rate

Bull. et Mem. Soc. Med. Hop. Paris 1934.

